

СУВОРКИНА Людмила Николаевна

**КОХЛЕАРНЫЕ И ВЕСТИБУЛЯРНО-МОЗЖЕЧКОВЫЕ НАРУШЕНИЯ
У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА**

14.01.11 - нервные болезни

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Екатеринбург - 2010

Работа выполнена в Государственном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию» на базе Муниципального учреждения «Городская клиническая больница № 40»

Научный руководитель

доктор медицинских наук

Крупина Наталья Евгеньевна

Научный консультант

доктор медицинских наук, профессор

Абдулкеримов Хийир Тагирович

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор

Кравцова Елена Юрьевна

доктор медицинских наук, профессор

Мякотных Виктор Степанович

Ведущее учреждение: Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Российский государственный медицинский университет Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию»

Защита диссертации состоится «24» февраля 2010 г. в 10 часов на заседании совета по защите докторских диссертаций Д 208.102.03, созданного при Государственном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию» по адресу: 620028, Екатеринбург, ул. Репина, д. 3

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГОУ ВПО УГМА Росздрава по адресу: 620028, г. Екатеринбург, ул. Ключевская, д. 17, а с авторефератом на сайте: www.usma.ru

Автореферат разослан «19» января 2010 г.

Ученый секретарь совета по защите докторских диссертаций Д 208.102.03
доктор медицинских наук, профессор



В.В. Базарный

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы. Одним из важнейших условий жизнедеятельности человека, которое позволяет ему активно взаимодействовать с внешней средой, является сохранение равновесия, слуховой функции и координации движений (В.С. Гурфинкель и соавт., 1994; V. Brooks et al., 1995). Среди больных неврологического и отоневрологического профиля удельный вес пациентов с различными кохлеовестибулярными нарушениями составляет около 40% (Т.А. Ахадов и соавт., 1993). За последнее десятилетие это соотношение имеет тенденцию к возрастанию (В.Г. Базаров, 1988).

Головокружение и нарушения слуха могут возникать в результате различных заболеваний и травм внутреннего уха, ототоксичности лекарств, поражений шейного отдела позвоночника, патологии сердечно-сосудистой системы, органических процессов в задней черепной ямке (ЗЧЯ), эндокринных нарушений, рассеянном склерозе, боковом амиотрофическом склерозе (Х.Т. Абдулкеримов, 2002; Г.М. Григорьев, 2003). Диагностика происхождения нарушений слуха, координации и равновесия является весьма затруднительной, так как при различных заболеваниях могут быть схожие проявления этих нарушений. Важным является не только констатировать факт нарушения вестибулярной функции, но и объективно определить степень ее нарушения, уровень локализации патологического процесса и его этиологию (Ю.К. Янов и К.В. Герасимов, 1997).

Среди больных, обследованных с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ), часто выявляемой аномалией является мальформация Киари I типа (МК I), которая клинически проявляется различной симптоматикой, в том числе кохлеарными и вестибулярно-мозжечковыми нарушениями (Т.А. Ахадов, 1993; Н.Е. Крупина, 2003). По мнению С.Н. Давиденкова (1952); Л.О. Бадаляна (1984); Д.Р. Штульмана (1995); Т.Н. Milhorat и соавт. (1999), основу МК I представляет грыжа ромбовидного мозга с опущением через большое затылочное отверстие (БЗО) нижних отделов мозжечка и ствола мозга, которая нередко сопровождается каудальным смещением и деформациями продолговатого мозга и IV желудочка, гидроцефалией, сирингомиелией (СМ), аномалиями структур головного и спинного мозга.

В публикациях М.Д. Благодатского и соавт. (1991); Т.Н. Milhorat и соавт. (1999) показано, что клинические проявления заболевания у больных с МК I многообразны. По мнению Е.И. Гусева и соавт. (1997), проявления МК I небольшой величины остаются сложными для оценки и дифференциальной диагностики. Наименее изученной проблемой в отоневрологии остаётся определение этиологического фактора кохлеовестибулярных нарушений. В литературе мало сведений о состоянии нарушения слуха и равновесия при МК I. Дальнейшее изучение особенностей кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у этих пациентов может дать более четкие представления о диагностике и тактике ведения больных в зависимости от степени выраженности патологии и наличия сопутствующих аномалий. Это определяет целесообразность проведения настоящего исследования.

Цель исследования. Целью настоящей работы явилось изучение кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у пациентов с мальформацией Киари I типа на основании комплексного клинико-неврологического, томографического и нейрофизиологического исследования для улучшения диагностики и тактики ведения больных.

Задачи исследования:

1. Изучить особенности кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений и другие типичные клинические неврологические синдромы у больных с мальформацией Киари I типа.
2. Определить особенности функциональных нарушений и топический диагноз поражения структур системы статокINETической устойчивости и слуховой системы у больных с мальформацией Киари I типа.
3. Изучить основные патогенетические факторы, влияющие на наличие и выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с мальформацией Киари I типа.
4. Определить характерные морфологические признаки мальформации Киари I типа и сопутствующих аномалий костей свода и основания черепа, нервной системы и артерий основания мозга.
5. Изучить особенности церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа.

Научная новизна

Впервые детально изучены особенности кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с мальформацией Киари I типа и получены данные о том, что эти неврологические симптомы являются наиболее частыми проявлениями заболевания, как в дебюте, так и на развёрнутой стадии.

Впервые выделены типичные кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения (сенсоневральные нарушения слуха, периферический и центральный вестибулярный синдром) у больных с мальформацией Киари I типа с помощью клинического неврологического и отоневрологического обследований.

Впервые у больных с мальформацией Киари I типа с помощью метода коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию выявлены объективные нарушения в слуховой системе и определён топический диагноз функциональных нарушений (слуховой рецептор, слуховой нерв, медулло-пункто-мезенцефальный отделы ствола мозга).

Впервые у больных с мальформацией Киари I типа с помощью метода компьютерной стабиллографии выявлены объективные нарушения функции системы статокINETической устойчивости. С помощью клинического отоневрологического обследования уточнён уровень поражения системы статокINETической устойчивости (периферический и центральный отделы).

Впервые у больных с мальформацией Киари I типа проведены клинико-томографические сопоставления и установлены патогенетические факторы, влияющие на наличие и выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений (степень мальформации, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синингомиелия, нарушение церебральной гемодинамики в артериях вертебрально-базиллярного бассейна по ишемическому типу). По мере увеличения возраста больных усиливаются кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения.

Изучены морфологические особенности у больных с мальформацией Киари I типа с помощью методов нейровизуализации и получены данные о том, что мальформация представляет из себя сложную патологию, включающую аномалии костей свода и основания черепа, вторичные деформации мозговых структур задней черепной ямки, особенности строения артерий основания мозга и патологию ликворных пространств головного и спинного мозга с формированием сирингомиелии и гидроцефалии.

Выявлены характерные изменения церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа с помощью метода транскраниальной доплерографии. Обнаружено, что особенности строения сосудистой системы мозга приводят к недостаточности мозгового кровообращения в артериях вертебрально-базиллярного бассейна и способствуют возникновению компенсаторного перетока крови из каротидного бассейна в вертебрально-базиллярную систему.

Практическая значимость

Мальформация Киари I типа часто встречаемая патология среди больных неврологического и оториноларингологического профиля и поэтому она заслуживает серьёзного внимания врачей обеих специальностей.

Разработан и внедрён в клиническую практику отделений неврологии и оториноларингологии комплекс диагностических методов обследования больных с мальформацией Киари I типа.

Определены диагностические критерии мальформации Киари I типа: типичные клинические неврологические симптомы заболевания (кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения), данные краниографии, магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга, магнитно-резонансной ангиографии интракраниальных артерий и магистральных артерий головы, транскраниальной доплерографии, коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию, компьютерной стабิโลграфии.

Положения, выносимые на защиту:

1. Кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения - характерные и наиболее часто встречаемые клинические проявления мальформации Киари I типа как в дебюте, так и на развёрнутой стадии заболевания. Эти симптомы прогрессируют с возрастом и могут приводить к инвалидности, обосновывают проведение комплексного обследования и динамического наблюдения, определяют тактику ведения и лечения больных.

2. У больных с мальформацией Киари I типа определяется нарушение функционального состояния системы статокINETической устойчивости на периферическом и центральном уровнях, что клинически проявляется наличием периферических и центральных вестибулярных синдромов, а также их сочетанием.

3. Нарушения функции слуховой системы у больных с мальформацией Киари I типа выявлены на периферическом и центральном уровнях (слуховой рецептор, слуховой нерв, медулло-пonto-мезенцефальные отделы ствола мозга), что клинически проявляется одно- и двусторонними сенсоневральными нарушениями слуха различной выраженности.

4. Частота встречаемости и выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с мальформацией Киари I типа зависят от степени мальформации, а также сопутствующих сирингомиелии, гипертензионно-

гидроцефального синдрома, нарушения церебральной гемодинамики в артериях вертебрально-базилярного бассейна по ишемическому типу. По мере увеличения возраста больных происходит усиление кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений.

Внедрение в практику

Результаты исследования внедрены в практику работы неврологического и оториноларингологического отделений, а также консультативных приёмов МУ «Городская клиническая больница № 40» г. Екатеринбурга. Результаты диссертационной работы внедрены также в учебный процесс на кафедре нервных болезней и нейрохирургии и на кафедре оториноларингологии, в постдипломную подготовку интернов, клинических ординаторов и слушателей курса усовершенствования врачей по неврологии и оториноларингологии ГОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию».

Апробация работы

Диссертация выполнена в соответствии с планом научных исследований ГОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию» г. Екатеринбурга. Диссертационная работа апробирована на совместной научно-практической конференции сотрудников кафедры нервных болезней и нейрохирургии и кафедры оториноларингологии, курса усовершенствования врачей и сотрудников клиники, а также проблемной комиссии «Нервные болезни и нейрохирургия» ГОУ ВПО УГМА Росздрава.

Основные положения работы были доложены и обсуждены на: Всероссийской научной конференции «Теоретические и практические проблемы современной вестибулологии» (Санкт-Петербург, 1996); Всероссийской конференции молодых учёных-оториноларингологов и логопатологов «Современные проблемы оториноларингологии и логопатологии» (Санкт-Петербург, 1997); XVII съезде оториноларингологов России (Нижний Новгород, 2006); IX Всероссийском съезде неврологов (Ярославль, 2006); IV съезде нейрохирургов России (Москва, 2006); научной конференции, посвящённой 40-летию отделения патологии позвоночника. «Хирургия позвоночника-полный спектр» (Москва, 2007); II Российском Международном конгрессе «Цереброваскулярная патология и инсульт» (Санкт-Петербург, 2007); на научном конгрессе «Бехтерев-основоположник нейронаук: творческое наследие, история и современность» (Казань, 2007); конференции «Новые технологии в диагностике, лечении и реабилитации неврологических заболеваний» (Москва, 2008). Материалы диссертации доложены и обсуждены на заседаниях научного общества неврологов и оториноларингологов Свердловской области и г. Екатеринбурга в 2005, 2006, 2009 гг.

Публикации

По теме диссертации опубликованы 17 печатных работ, из них 2 в изданиях, рекомендованных ВАК Министерства образования и науки РФ.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 185 страницах, состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы.

Иллюстрирована 20 таблицами и 14 рисунками. Список литературы содержит 398 источников, (183 отечественных и 215 иностранных).

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика наблюдений

Работа выполнена на кафедре нервных болезней и нейрохирургии и кафедре оториноларингологии ГОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию» на базе МУ «Городская клиническая больница № 40» г. Екатеринбурга. В стационарных условиях проведено комплексное обследование и лечение 182 больных с МК I (64 мужчин и 118 женщин) в возрасте от 15 до 60 лет. Среди 182 пациентов 132 больных имели изолированную МК I, а 50 пациентов - МК I и сопутствующую СМ. У 1 больной с СМ имелась синингобульбия с распространением кисты на продолговатый мозг.

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ

В стационарных условиях всем 182 больным с МК I проведено полное клиническое обследование. Виды и количество методов обследования представлены в табл. 1. Диагноз наличия МК I, сопутствующих СМ и гидроцефалии у всех больных был установлен на основании данных МРТ. Для определения типа МК использована классификация Американской Ассоциации неврологических хирургов (N. Moufarrij и I.A. Awad, 1997), соответственно которой МК у всех больных в нашем исследовании относились к I типу и определялись как грыжа ромбовидного мозга любой выраженности при отсутствии люмбального миеломенингоцеле или окципито-цервикального энцефалоцеле. Всем 182 больным в условиях клиники проводилось медикаментозное или нейрохирургическое лечение. После выписки пациенты находились под динамическим наблюдением.

Всем 182 больным с МК I в стационарных условиях проведено полное клиническое неврологическое обследование по общепринятой схеме (Е.И. Гусев и соавт., 2000). Особое внимание уделялось изучению кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений. Всем 182 больным осуществлялось детальное отоневрологическое обследование с учётом состояния больных по общепринятой схеме и включало выявление патологических вестибулярных и кохлеарных расстройств, а также координаторных нарушений с исследованием спонтанного и позиционного нистагмов (Н.С. Благовещенская, 1990; Г.М. Григорьев, 1992; В.И. Бабияк, 2002; Ю.М. Овчинников, 2006). Спонтанный и позиционный нистагм исследовали с применением очков Бартельса + 20 дп. I. Изучения анамнеза и жалоб пациента. II. Эндоскопия ЛОР органов. III. Исследование вкуса и обоняния по методу А.Н. Бернштейна. IV. Исследование чувствительной и двигательной иннервации ЛОР органов. V. Исследование слуха камертонами (С128, С2048), шёпотной и разговорной речи, а также аудиометрическое исследование слуха с функциональными пробами (при повороте головы в сторону, в положении сидя, в положении лежа на спине и повороте головы в сторону).

Таблица 1

Виды и количество методов обследования у больных с мальформацией Киари I типа
(n=182)

№ п\п	Вид обследования	Количество обследованных больных
1.	Клиническое неврологическое обследование	182
2.	Эндоскопическое исследование ЛОР органов	182
3.	Отоневрологическое обследование	182
4.	Сурдологическое обследование	182
5.	Осмотр нейроофтальмолога	182
6.	Магнитно-резонансная томография спинного мозга	182
7.	Магнитно-резонансная томографии головного мозга	182
8.	Спондилография	182
9.	Краниография	182
10.	Магнитно-резонансная ангиография магистральных сосудов головы	37
11.	Магнитно-резонансная ангиография интракраниальных артерий	51
12.	Транскраниальная доплерография	121
13.	Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию	102
14.	Компьютерная стабилография	66

Таблица 2

Распределение больных по группам в зависимости от выраженности мальформации и
наличия синингомиелии (n=182)

Группы больных	Изолированная мальформация Киари I типа (n = 132)	Мальформация Киари I типа и синингомиелия (n = 50)
I (n = 31)	28	3
II (n = 100)	76	24
III (n = 51)	28	23

VI. Исследование вестибулярной функции: исследование спонтанного нистагма; исследование позиционного нистагма: истинного нистагма положения, позиционного нистагма по Коуторну, шейного позиционного нистагма; фистульного симптома; исследование тонических реакций рук: пальцепальцевая проба, указательная проба Барани, проба Фишера-Водака; координаторные пробы (пальценосовая и исследование диадохокinesis); исследование функций статического равновесия: проба Ромберга, исследование устойчивости при помощи комбинированной пробы Ромберга; исследование походки; шагающий тест по Унтербергеру; проба Бабинского-Вейля; исследование фланговой походки; оптокинетического нистагма.

Проведён подробный анализ жалоб больных и объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов, собранных при клиническом осмотре. Проведён анализ тяжести кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений с использованием количественной балльной системы оценки объективных симптомов, где каждый симптом определялся от 0 до 3 баллов в зависимости от его выраженности. Все больные осмотрены нейроофтальмологом.

Всем 182 пациентам проведена МРТ головного и спинного мозга на установке Gyroscan T5 фирмы «Philips Medical Systems» с силой магнитного поля в 1,0 теслы по общепринятым схемам (А.Н. Коновалов и соавт., 1997). Ведущей методикой при МРТ был режим T1WI, в ряде случаев, использовалась методика T2WI. Для определения наличия и выраженности МК I нами использовалось измерение опущения продолговатого мозга, которое оценивалось как отношение части продолговатого мозга, опущенной ниже уровня БЗО, ко всей длине продолговатого мозга в процентах. На основании проведенных измерений 182 больных были разделены на три группы по степени мальформации: МК 1 степени - опущение продолговатого мозга на 20,0 % - 25,0 %, МК 2 степени - на 26,0 % - 59,0 %, МК 3 степени - на 60,0 % и более. Разделение 182 пациентов на группы приведено в табл. 2. При определении морфометрических показателей на МРТ использованы общепринятые измерения костей свода и основания черепа (А.А. Луцик и соавт., 1998) и структур головного мозга (Ю.С. Щиголев и С.Н. Ларионов, 2001). Параметры синингомиелической кисты и ее уровень определялись на сагиттальных томограммах МРТ (И.Ю. Сачкова, 1994). Параметры желудочковой системы мозга, наличие гидроцефалии и ее выраженность изучались на аксиальных проекциях МРТ головного мозга (В.И. Озерова, 1995). Наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома (ГГС) оценивалось нами на основании данных офтальмоскопии, транскраниальной доплерографии (ТКД), клинических проявлений заболевания, краниографии, МРТ головного мозга. Использованы общепринятые классификации при анализе СМ (В. Williams, 1997) и гидроцефалии (Т.Н. Milhorat и соавт., 1985).

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) интракраниальных артерий мозга выполнена 51 пациенту, а экстракраниальных артерий мозга - 37 больному с МК I на томографе Gyroscan T5 NT фирмы «Philips Medical Systems» по общепринятым схемам (О.И. Беличенко и соавт., 1998). При обследовании анализировалось строение экстра- и интракраниальных артерий мозга, а также виллизиева круга в целом. К вариантам строения виллизиева круга относили одно- и двусторонние задние трифуркации внутренних сонных артерий (ВСА) и каротико-базилярные анастомозы (Р.М. Беленькая, 1979). Особое внимание уделялось признакам перетока крови из системы ВСА в вертебрально-базилярный бассейн (ВББ).

Краниография и спондилография шейного отдела позвоночника были произведены всем 182 пациентам с МК I на рентгеновском аппарате «Diagnost - 56» фирмы «Philips Medical Systems». Обращалось внимание на признаки повышения внутричерепного давления, краниостеноза и аномалий краниовертебральной области (КВО). Использованы общепринятые классификации аномалий КВО (А.А. Луцик и соавт., 1998) и краниостенозов (J.G. McCarthy и R.J. Wood, 1996).

Исследование гемодинамики в сосудах мозга проведено у 121 больного с МК I (89 женщин и 32 мужчин) в возрасте от 15 до 60 лет методом ТКД на доплеровской системе «ТС - 2020, Pioneer», фирмы «EME / Nicolet», США по стандартной

методике (И.Д. Стулин и соавт., 1988; А.Р. Шахнович и В.А. Шахнович, 1996). Исследован кровоток в ВСА (область сифона), передней (ПМА), средней (СМА), задней (ЗМА), позвоночной (ПА) и основной (ОА) артериях мозга. Нормативные показатели ТКД определены у 60 лиц (31 женщина и 29 мужчин). Для оценки аномальности анализируемых показателей ТКД выбран критерий патологии в 2,5 стандартных отклонения от нормативных показателей. Использована классификация типов доплерограмм (Б.В. Гайдар и соавт., 1994).

У 102 пациентов с МК I (77 женщин и 25 мужчин) в возрасте от 25 до 50 лет проведена регистрация коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию (КСВП на АС) на приборе «Bravo» фирмы «Nicolet» по стандартной методике (Г.Н. Авакян, 1982; В.В. Гнездицкий, 1997). Нормативные показатели КСВП на АС были получены у 60 (33 женщины и 27 мужчин) практически здоровых людей. Проводилось измерение абсолютных значений латентных периодов I, III, V пиков и межпиковых интервалов I - III, III - V, I - V, а также амплитудных значений I, III, V компонентов. Для оценки аномальности анализируемых показателей КСВП на АС выбран критерий патологии в 2,5 стандартных отклонения от нормативных показателей.

Объективную оценку функции равновесия проводили методом компьютерной стабиллографии (КС) у 66 пациентов с изолированной МК I (42 женщины и 24 мужчин) в возрасте от 22 до 42 лет на Стабиллографе СТ-04 (Таганрог, Россия) по стандартной методике (В.И. Усачёв и соавт., 1993; В.А. Дубовик, 1996). Использован метод КС, разработанный в Военно-медицинской академии совместно с коллективом ОКБ «Ритм». Для оценки статического и динамического компонентов равновесия применялись общепринятые пробы (В.И. Усачёв и соавт., 1994; В.А. Дубовик, 1996; Х.Т. Абдулкеримов, 2003). Исследованы следующие параметры: показатель качества функции равновесия, коэффициент изменения функции линейной скорости, длина статокинезиограммы, площадь статокинезиограммы. Нормативные показатели КС были получены у 20 (12 женщин и 8 мужчин) практически здоровых людей в возрасте от 20 до 50 лет. Для оценки степени аномальности анализируемых показателей КС нами выбран критерий патологии в 2,5 стандартных отклонения от нормативных показателей.

Статистическая обработка результатов исследования проводилась на персональном компьютере IBM PC «Pentium 166» с использованием программы Statistica 5,0; Stat. Soft., Inc., USA с применением стандартных методов (С. Гланц, 1999; Е.В. Гублер, 1978; Г.Ф. Лакин, 1990).

РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В работе изучены особенности клинических неврологических проявлений заболевания, детально - кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений, морфологических изменений костных структур черепа и позвоночника, мозгового вещества, ликворных пространств головного и спинного мозга, церебральной гемодинамики, а также функционального состояния ядер и проводящих путей головного мозга у больных МК I. Кроме этого, исследовано влияние величины МК I, возраста больных, сопутствующих СМ и ГГС на кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения, а также функциональные параметры патологии.

I. Характеристика особенностей строения костных структур черепа, шейного отдела позвоночника и центральной нервной системы у больных с мальформацией Киари I типа по данным методов нейровизуализации

У больных с МК I выявлены аномалии костей свода и основания черепа. У 73 (40,1%) из 182 обследованных больных с МК I были выявлены различные виды краниостенозов: скафоцефалия и туррицефалия. Особенно характерным для больных с МК I являлось наличие скафоцефалии, которая была выявлена у 58 (31,9%) из 182 обследованных больных. При обследовании больных с МК I часто встречались аномалии КВО. Среди 182 больных с МК I базилярная импрессия определялась у 47 (25,8%) пациентов, платибазия - у 34 (18,7%) и ассимиляция атланта - у 20 (11,0%) больных. Таким образом, перечисленные аномалии КВО являются типичными для больных с МК I. По нашему мнению, МК I является вторичной патологией и возникает, в большинстве случаев, на основании комбинации костных аномалий свода и основания черепа, приводящих к формированию уменьшенной по величине ЗЧЯ. При проведении морфометрических исследований с помощью МРТ у всех 182 больных с МК I в нашем исследовании были отмечены опущения структур продолговатого мозга и миндалин мозжечка ниже уровня БЗО. Эти дислокации мозговых структур нами расценивались как основные признаки МК.

У 76 (41,8%) обследованных нами больных с МК I имелось уменьшение ликворных пространств ЗЧЯ, что проявлялось сужением большой затылочной цистерны и полости IV желудочка. Вероятно, развитие компрессии ликворных пространств мозга у больных с МК I связано с уменьшением размера ЗЧЯ. У 55 (30,2%) больных с МК I определялась гидроцефалия с увеличением боковых желудочков мозга различной степени выраженности. В большинстве случаев определялась легко и умеренно выраженная гидроцефалия. Выраженная гидроцефалия имела у 2 (3,6%) из 55 больных, имеющих гидроцефалию, и только у пациентов с большой величиной патологии. У большинства обследованных нами больных определялась сообщающаяся гидроцефалия. Оклюзионная гидроцефалия выявлена нами у 4 (7,2%) из 55 больных, имеющих гидроцефалию, и только у пациентов с выраженной патологией. По нашему мнению, окклюзионная гидроцефалия развивалась в связи с закупоркой ликворных путей на уровне выходов из IV желудочка. У больных с МК I имелись также признаки наружной гидроцефалии (расширение надмозжечковой цистерны), которые определялись у 48 (26,4%) из 182 обследованных нами пациентов.

По данным МРТ у больных с МК нередко определялась сопутствующая СМ. Среди 182 обследованных нами пациентов с МК I у 50 (27,5%) больных была выявлена СМ шейно-грудного отделов, в том числе у 1 (0,5%) - сирингобульбия и СМ. У всех 50 пациентов СМ представляла из себя «гидромиелию», то есть расширение центрального канала спинного мозга на шейно-грудном уровне.

Таким образом, МК I у обследованных нами больных являлась сложной патологией, включающей аномалии костей свода и основания черепа, вторичные деформации структур мозгового ствола, IV желудочка и мозжечка, СМ и гидроцефалию.

II. Характеристика особенностей строения артерий основания головного мозга и церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа по данным магнитно-резонансной ангиографии и транскраниальной доплерографии

При анализе данных МРА магистральных артерий головы у 15 (40,5%) из 37 обследованных больных определялась умеренно выраженная гипоплазия и извитость ПА. При анализе данных МРА интракраниальных артерий у 51 больного с МК I отмечено наличие признаков недоразвития и атипичного строения артерий ВББ: гипоплазия и извитость ОА - у 14 (27,5%), дупликация ЗМА с отхождением одной от ВСА и другой от ОА - у 5 (9,8%), а также гипоплазия ЗМА - у 2 (3,9%) пациентов. Таким образом, перечисленные варианты атипичного строения ЗМА и ОА встречались у обследованных нами больных чаще, чем в популяции (Р.М. Беленькая, 1979; P.L. Mayer, E.L. Kier, 1993).

Наличие атипичных каротико-базилярных анастомозов и задних трифуркаций ВСА идентично строению артерий в эмбриональном периоде и происходит, обычно, при гипоплазии или аплазии ПА и ОА (Р.М. Беленькая, 1979). У 4 (7,8%) из 51 обследованных нами больных выявлен эмбриональный каротико-базилярный анастомоз, который был представлен персистирующей примитивной тригеминальной артерией. Каротико-базилярный анастомоз у больных с МК I определялся чаще, чем у людей в популяции (P.L. Mayer и E.L. Kier, 1993). Кроме этого, среди 51 обследованных нами больных у 9 (17,6%) пациентов имелись односторонние и у 4 (7,8%) - двусторонние задние трифуркации ВСА. Таким образом, двусторонние задние трифуркации ВСА у больных с МК I выявлялись нами значительно чаще по сравнению с данными других исследователей (Р.М. Беленькая, 1979).

У больных с МК I нами выявлены сформированные пути коллатерального перетока крови из системы ВСА в ВББ в виде функционирующих в покое задних соединительных артерий (ЗСА) и различных вариантов атипичного строения артерий заднего отдела виллизиева круга (одно- и двусторонние задние трифуркации ВСА, каротико-базилярные анастомозы), а также их сочетания. В целом, у 30 (58,8%) из 51 больных с МК I, обследованных с помощью МРА, определялись признаки питания системы ВББ за счет каротидного бассейна.

У 121 больных с МК I изучены особенности церебральной гемодинамики с помощью метода ТКД. При анализе полученных данных ТКД определены основные тенденции изменений церебральной гемодинамики у больных с МК I: наличие признаков недостаточности мозгового кровообращения в артериях ВББ и усиление кровотока по ВСА (область сифона). Выявленные изменения показателей ТКД были сходными у больных с МК I во всех возрастных группах и нарастали по мере увеличения выраженности патологии и возраста больных.

При проведении индивидуальной оценки данных ТКД у 110 (90,9%) из 121 больных с МК I были выявлены патологические типы доплерограмм хотя бы в одной из изучаемых артерий мозга. Наиболее часто встречающимся патологическим типом доплерограмм в ВСА (область сифона) являлся «поток шунтирования», отражающий, вероятно, существование компенсаторного коллатерального перетока крови из системы ВСА в ВББ, вызванное наличием недостаточности мозгового кровообращения в артериях ВББ. Этот одно- и двусторонний доплерографический

синдром определялся у 36 (29,8%) из 121 больных. Наиболее часто встречающимся типом изменений гемодинамики в СМА явился синдром «затруднённой перфузии» с двух сторон, который имелся у 33 (27,3%) из 121 пациентов с МК I. Нами также получены данные, что синдром двусторонней «затруднённой перфузии» в СМА определялся чаще у больных, имеющих ГГС в сравнении с пациентами без него.

При оценке показателей ТКД в ЗМА 121 больных у 32 (26,4%) определялись одно- и двусторонние паттерны «поток стеноза», а у 28 (23,1%) пациентов - «остаточный кровоток». Наиболее часто встречаемым типом ТКД в ЗМА явился одно- или двусторонний паттерн «затрудненная перфузия», который был зарегистрирован у 47 (38,8%) больных. Основными типами изменений доплерограмм в ОА явились: «остаточный кровоток» - у 51 (42,1%) пациентов, «поток стеноза» - у 36 (29,8%), и «затрудненная перфузия» - у 11 (9,1%) больных. Выявлена взаимосвязь между существованием ГГС и наличием патологических типов доплерограмм в ОА. При оценке показателей ТКД в ПА у 121 больного с МК I наиболее часто встречался одно- или двусторонний паттерн «остаточный кровоток» - у 60 (49,6%); реже определялся синдром «поток стеноза» с одной или двух сторон - у 33 (27,3%). Разнообразные типы патологических доплерограмм в артериях ВББ у больных с МК I, вероятно, обусловлены «экстравазальной компрессией» артерий в полости уменьшенной по объёму ЗЧЯ и существованием повышенного внутричерепного давления. Патологические типы доплерограмм в ПА и ОА чаще выявлялись у пациентов с изолированной мальформацией в сравнении с больными, имеющими сопутствующую СМ.

Полученные данные характеризуют особенности нарушений церебральной гемодинамики у больных с МК I: 1. Недостаточность мозгового кровообращения в артериях ВББ, вызванная недоразвитием и компрессией этих сосудов на уровне БЗО; 2. Усиленный компенсаторный переток крови из каротидного бассейна в ВББ, что обусловлено врожденными особенностями строения артерий виллизиева круга и активным функционированием ЗСА. На показатели церебральной гемодинамики влияет степень мальформации, возраст пациентов и сопутствующие ГГС и СМ.

III. Характеристика функционального состояния акустической системы у больных с мальформацией Киари I типа по данным коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию

У 102 больных с МК I с помощью метода КСВП на АС изучены особенности функционального состояния ядер и проводящих путей акустической системы. Среди них у 25 (24,5%) пациентов зарегистрированы неизменные показатели вызванных потенциалов, у 28 (27,5%) - односторонние и у 48 (47,1%) больных - двусторонние патологические изменения показателей КСВП на АС. Из 102 больных у 23 (22,5%) выявлено патологическое увеличение латентного периода I пика, а у 57 (55,9%) - уменьшение амплитуды I пика. У 30 (29,4%) пациента было выявлено патологическое увеличение межпикового интервала I-III, а у 24 (23,5%) - уменьшение амплитуды III пика. У 17 (16,7%) больных определялось патологическое увеличение межпикового интервала III-V, а у 31 (30,4%) - уменьшение амплитуды V пика. Таким образом, у больных с МК I определялись функциональные поражения периферических и стволовых акустических структур (медулло-пункто-мезенцефальных отделов).

Нами выявлены особенности локализации патологических изменений КСВП на АС в зависимости от величины мальформации. При любой величине патологии были зарегистрированы нарушения функции ниже-стволовых акустических структур (медулло-понтинный уровень). Поражение периферических и стволовых акустических структур на понто-мезенцефальном уровне определялось только у больных с умеренно и грубо выраженной патологией. По мере увеличения выраженности мальформации имелось нарастание функциональных нарушений в акустической системе.

У больных, имеющих сопутствующую СМ, чаще, чем у пациентов с изолированной патологией, выявлялись изменения периферических и центральных отделов (медулло-понтинный уровень) акустической системы. Полученные данные отражают наличие более выраженных функциональных нарушений в нижних отделах ствола мозга у больных с сопутствующей СМ. С увеличением возраста пациентов нарастали нарушения периферического звена акустической системы. Наличие ГГС усиливало нарушения в акустической системе на медулло-понтинном уровне.

IV. Характеристика функционального состояния системы статокINETической устойчивости у больных с мальформацией Киари I типа по данным компьютерной стабелографии

Нами исследована функция равновесия методом КС у 66 пациентов с изолированной МК I. В целом, у 63 (95,5%) из 66 обследованных больных имелось нарушение функции статического и динамического равновесия. По мере увеличения степени мальформации определялось нарастание нарушений функции равновесия у больных с МК I. С помощью метода КС зарегистрированы также субклинические признаки нарушения функции равновесия у нескольких больных с МК I.

V. Особенности клинических проявлений заболевания у больных с мальформацией Киари I типа

Всем 182 больным с МК I проведено полное клиническое неврологическое обследование. У большинства пациентов первые проявления заболевания возникали в возрасте 20-40 лет. Среди первых субъективных симптомов заболевания наиболее часто выявлялись: головокружение и неустойчивость при ходьбе - у 110 (60,4%) пациентов, боли в шее и субокципитальной области - у 100 (54,9%), снижение слуха - у 25 (13,7%). У большинства больных отмечалось постепенное развитие заболевания с появлением новых неврологических симптомов и увеличением их выраженности. У 11 (6,0%) больных с МК I отмечено острое начало заболевания.

У 161 (88,5%) обследованных нами больных с МК I отмечались корешковые боли в шее, а у 140 (76,9%) - в затылочной области, которые усиливались после кашля, смеха, натуживании и при движении шейей. У 163 (89,6%) больных отмечалась болезненность при пальпации паравертебральных точек в шейном отделе позвоночника. Общемозговые симптомы у больных с МК I встречались редко. Только у 3 пациентов с окклюзионной гидроцефалией имелись диффузные головные боли с тошнотой и рвотой.

У больных с МК I нами выделены группы основных объективных неврологических симптомов: глазодвигательные, кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые, бульбарные, проводниковые (двигательные), сегментарные (двигательные и чувствительные) нарушения.

При нейроофтальмологическом обследовании 182 больных с МК I нарушение конвергенции имелись - у 5 (2,7%) больных, нарушение отведения глазного яблока кнаружи - у 23 (12,6%), сходящееся косоглазие - у 5 (2,7%) и расходящееся косоглазие - у 2 (1,1%) пациентов. При офтальмоскопии ангиопатия сетчатки определялась у 87 (47,8%) пациентов.

Поражение V пары черепных нервов проявлялось у 7 (3,8%) пациентов болями и у 28 (15,4%) - нарушением чувствительности на лице и языке. Поражение VII пары черепных нервов определялось в единичных случаях; при объективном исследовании выявлялись периферический или центральный парезы мимических мышц. У значительного числа больных выявлено поражение IX-X пар черепных нервов, что проявлялось бульбарными нарушениями. При поражении языкоглоточного и блуждающего нервов 59 (32,4%) больных предъявляли жалобы на нарушение глотания, 40 (22,0%) - на изменение звучности голоса. Снижение глоточного рефлекса определялось у 49 (26,9%) пациентов, парез мягкого неба - у 32 (17,6%), парез голосовых складок - у 39 (21,4%), дисфагия - у 44 (24,2%) и дисфония - у 44 (24,2%) больных.

У небольшого числа больных определялась гемигипестезия. Значительно чаще выявлялись сегментарные диссоциированные нарушения чувствительности различной локализации: по типу «полукуртки» - у 18 (9,9%) пациентов, по типу «куртки» - у 15 (8,2%), по «гемитипу» - у 7 (3,8%) и «тотальные» - у 1 (0,5%) больных. У 42 (23,1%) больных были выявлены различные варианты проводниковых двигательных нарушений. Наиболее часто имелись следующие проводниковые двигательные нарушения: гиперрефлексия на нижних конечностях - у 12 (6,6%) пациентов, спастический нижний парапарез - у 9 (4,9%), спастический гемипарез - у 6 (3,3%) и спастический тетрапарез - у 11 (6,0%) больных. У 36 (19,8%) больных определялись сегментарные двигательные нарушения на верхних в сочетании с проводниковыми двигательными нарушениями на нижних конечностях. Наиболее часто среди этих больных с МК I определялись следующие варианты сочетаний: вялый парез одной верхней конечности и нижний спастический парапарез - у 11 (6,0%) пациентов, а также вялый верхний парапарез в сочетании со спастическим нижним парапарезом - у 21 (11,5%). У 23 (12,6%) больных определялась атрофия мышц кистей верхних конечностей. В 9 (4,9%) случаях при неврологическом осмотре у больных был выявлен синдром Горнера. У 33 (18,1%) пациентов определялись вегетативно-трофические нарушения кожи и у 20 (11,0%) - нарушения тазовых функций.

VI. Особенности кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с мальформацией Киари I типа. Клинико-томографические и клинико-нейрофизиологические сопоставления

Встречаемость кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с МК I изучена детально по группам в зависимости от выраженности патологии. Кроме этого, изучена выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений в зависимости от возраста больных, степени МК I, сопутствующих ГГС, СМ и нарушений церебральной гемодинамики в артериях ВББ. У 74 (40,7%) из 182 больных с МК I имелись жалобы на одно- или двусторонние кохлеарные нарушения, которые проявлялись шумом в ушах и снижением слуха. При отоневрологическом осмотре у 88 (48,4%) больных были

выявлены сенсоневральные нарушения слуха, у 14 (7,7%) - кондуктивные нарушения слуха. Пациенты с МК I, у которых были выявлены кондуктивные нарушения слуха, страдали хроническим мезотимпанитом или адгезивным средним отитом. У всех больных тугоухость по кондуктивному типу была не очень выражена: начальная степень или 1 степень тугоухости.

Жалобы на нарушение координации движений встречались редко, однако, при объективном исследовании у 71 (39,0%) больных выявлена умеренно выраженная динамическая атаксия. Жалобы на нарушение равновесия предъявляли 155 (85,2%) больных. При неврологическом обследовании у 150 (82,4%) пациентов была выявлена выраженная статическая атаксия. У 67 (36,8%) больных с МК I определялась симптоматика поражения мозжечковых структур в виде интенционного тремора. У 153 (84,1%) пациентов имелись жалобы на ощущение проваливания и у 51 (28,0%) – на ощущение колебания окружающих предметов. При объективном обследовании у 157 (86,3%) больных определялся центральный вестибулярный синдром. У 49 (26,9%) пациентов был выявлен смешанный (центральный и периферический) вестибулярный синдром. По мере увеличения выраженности мальформации отмечалось достоверное учащение встречаемости кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений. Особое внимание уделялось изучению различных видов спонтанных нистагмов, выявляемых у пациентов с МК I при отоневрологическом исследовании. Наиболее часто встречался горизонтальный нистагм - у 81 (44,5%) из 182 пациентов. Вертикальный нистагм определялся у 15 (8,2%) больных II-III групп и, в большинстве случаев, был направлен вниз. Во II-III группах наблюдался множественный нистагм (сочетание горизонтального, ротаторного и вертикального нистагмов), появление которого характеризует воздействие на ствол мозга распространённого процесса. Таким образом, у больных с МК I встречались различные виды спонтанных нистагмов, характеризующих наличие не только периферических вестибулярных нарушений, но также поражение стволовых структур мозга на различных уровнях. С увеличением выраженности патологии у больных нарастала частота встречаемости горизонтального нистагма и отмечалось появление вертикального нистагма, что свидетельствовало о более грубых нарушениях стволовых функций на разных уровнях.

У всех 182 больных с МК I обнаружен шейный позиционный нистагм. У пациентов с МК I головокружение и нистагм появлялись или усиливались при повороте головы в сторону и наклоне её назад (симптом де Клейна). Шейный позиционный нистагм, как правило, наблюдается при вестибулярных нарушениях, обусловленных патологией шейного отдела позвоночника, ПА и периартериальных симпатических нервных сплетений.

Нами проведено изучение частоты встречаемости и выраженности объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов у 132 больных с изолированной мальформацией и у 50 пациентов с МК I и сопутствующей СМ в зависимости от степени патологии. У больных с изолированной МК I по мере увеличения степени мальформации отмечено нарастание частоты и выраженности объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов. В отличие от этого, у больных с сопутствующей СМ, частота встречаемости и выраженность этих нарушений была высокой во всех группах независимо от величины мальформации. Отмечено увеличение их выраженности у больных с наиболее грубой патологией

(III группа). Полученные нами данные свидетельствуют о более грубом поражении нижних отделов ствола мозга у больных с сопутствующей СМ. Большая выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных, имеющих сопутствующую СМ, вероятно, обусловлена усилением ликвородинамических нарушений на уровне БЗО.

При анализе группы больных, имеющих изолированную мальформацию, нами выявлена зависимость выраженности кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений от ГГС, что отражает усиление неврологических симптомов под его влиянием. Отсутствие данных о существенном влиянии ГГС на клинические проявления заболевания в смешанной группе больных, вероятно, обусловлено превалирующим влиянием сопутствующей СМ.

Нам не удалось выявить чёткой взаимосвязи между выраженностью объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов и патологическими типами доплерограмм в ПА и ОА. Отсутствие существенного влияния ТКД признаков нарушения гемодинамики в артериях ВББ на выраженность объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений, вероятно, связано с компенсаторным коллатеральным перетоком крови из каротидного бассейна в ВББ. В то же время, имеющиеся у больных с МК I периферический вестибулярный синдром и периферические кохлеарные нарушения, по всей видимости, объясняются и нарушениями церебральной гемодинамики в артериях ВББ по ишемическому типу, которые были нами выявлены при ТКД исследованиях.

Таким образом, к основным патогенетическим факторам, оказывающим влияние на выраженность объективных кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с МК I, относятся степень мальформации и сопутствующая СМ. Нами было выявлено, что ГГС также оказывает влияние на выраженность этих симптомов у больных с изолированной мальформацией. По мере увеличения возраста больных с МК I нарастает выраженность кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений. Определённое значение имеют и нарушения церебральной гемодинамики в артериях ВББ по ишемическому типу.

Для уточнения локализации пораженных структур мозга у больных с МК I использован метод КСВП на АС. Сопоставление выраженности кохлеарных симптомов показало прямую связь этих нарушений с большинством показателей КСВП на АС: увеличением латентного периода I пика и межпиковых интервалов I-III и III-V, уменьшением амплитуды I-III компонентов. Наибольшая взаимосвязь определялась между этой группой симптомов и увеличением латентного периода I компонента, уменьшением амплитудных значений I и III пиков. Таким образом, выраженность кохлеарных симптомов сочетается с выраженностью функциональных нарушений на уровне слухового нерва и ядер медулло-понтинного отдела ствола мозга. Использование вызванных потенциалов (КСВП на АС) позволило уточнить топiku поражения мозговых структур у больных с МК I: слуховой нерв и стволые структуры головного мозга (периферический и центральный уровень).

На основании проведенного исследования нами предложен комплекс методов обследования, который следует использовать у больных с МК I в клинических условиях: клиническое неврологическое обследование, эндоскопическое исследование ЛОР-органов, отоневрологическое обследование, сурдологическое

обследование, осмотр нейроофтальмолога, МРТ головного и спинного мозга, спондилография, краниография, МРА магистральных сосудов головы и интракраниальных артерий, ТКД, КСВП на АС и КС.

Кроме этого, нами разработаны диагностические критерии МК I:

1. При клиническом неврологическом обследовании выявляются объективные неврологические симптомы: глазодвигательные, кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые, бульбарные, проводниковые двигательные и сегментарные двигательные и чувствительные нарушения.

2. При отоневрологическом обследовании, как в дебюте, так и на развёрнутой стадии заболевания наиболее частыми клиническими проявлениями заболевания являются типичные кохлеарные (одно- и двусторонняя сенсоневральная тугоухость) и вестибулярно-мозжечковые нарушения (периферический и центральный вестибулярные синдромы и их сочетания).

3. По данным МРТ определяется, что МК I представляет из себя комплексную аномалию костей свода (краниостенозы) и основания черепа (базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта), вторичных деформаций мозговых структур ЗЧЯ, особенностей строения артерий основания мозга (недоразвитие артерий ВББ и преобладающее развитие артерий каротидного бассейна), патологии ликворных пространств головного (гидроцефалия) и спинного мозга (СМ).

4. С помощью ТКД выявляются характерные особенности церебральной гемодинамики: признаки недостаточности мозгового кровообращения в артериях ВББ и усиленный компенсаторный переток крови из каротидного бассейна в ВББ.

5. При использовании вызванных потенциалов (КСВП на АС) регистрируются характерные нарушения: функциональные нарушения периферических и стволовых акустических структур (медулло-пonto-мезенцефальных отделов).

6. Методом КС и отоневрологического обследования регистрируются нарушения функции равновесия и определяются поражения системы статокINETической устойчивости на периферическом и центральном уровнях.

ВЫВОДЫ

1. У больных с мальформацией Киари I типа выделены группы основных объективных неврологических симптомов: глазодвигательные, кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые, бульбарные, проводниковые двигательные и сегментарные двигательные и чувствительные нарушения.

2. Наиболее часто встречающимися как в дебюте, так и на развёрнутой стадии заболевания у больных с мальформацией Киари I типа являются типичные кохлеарные расстройства (одно- и двусторонняя сенсоневральная тугоухость) и вестибулярно-мозжечковые нарушения (периферический и центральный вестибулярные синдромы и их сочетания), нарастающие с увеличением степени мальформации и наличием сопутствующих синингомиелии, гипертензионно-гидроцефального синдрома, нарушения церебральной гемодинамики в артериях вертебрально-базилярной системы, а также по мере увеличения возраста больных.

3. Функциональные нарушения периферических и стволовых акустических структур (медулло-пonto-мезенцефальных отделов), определяемые методом коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию, наиболее характерны для мальформации Киари I типа. Выраженность

этих нарушений нарастает по мере увеличения степени мальформации, возраста больных и наличия сопутствующих синингомиелии и гипертензионно-гидроцефального синдрома.

4. У больных с мальформацией Киари I типа определяется периферический и центральный уровень функциональных нарушений в системе статокинетической устойчивости по данным метода компьютерной стабиллографии. Нарастание этих расстройств происходит по мере увеличения степени мальформации.

5. Мальформация Киари I типа по данным методов нейровизуализации представляет из себя комплексную аномалию костей свода (краниостенозы) и основания черепа (базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта), вторичных деформаций мозговых структур задней черепной ямки, особенностей строения артерий основания мозга (недоразвитие артерий вертебрально-базилярного и преобладающее развитие каротидного бассейна), патологии ликворных пространств головного (гидроцефалия) и спинного мозга (синингомиелия).

6. Особенностью церебральной гемодинамики больных с мальформацией Киари I типа по данным транскраниальной доплерографии является недостаточность мозгового кровообращения в артериях вертебрально-базилярного бассейна и наличие компенсаторного перетока крови из каротидной системы. Выраженность цереброваскулярной недостаточности нарастает по мере увеличения степени мальформации, возраста больных и наличия сопутствующих синингомиелии и гипертензионно-гидроцефального синдрома.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Сочетание типичных симптомов заболевания (включая кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения), дизрафических признаков, костных краниовертeбральных аномалий с большой вероятностью указывают на наличие мальформации Киари I типа. Учитывая высокую частоту встречаемости мальформации, целесообразно проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга для уточнения диагноза, особенно у лиц молодого возраста.

2. Мальформация Киари I типа является сложной аномалией. Поэтому целесообразно в условиях клиники проведение комплексного клинического неврологического и отоневрологического обследования, томографического, рентгенологического, ультразвукового и нейрофизиологического исследований. Полученные при обследовании данные следует учитывать при определении тактики ведения и лечения больных.

3. Рекомендуется проведение диспансерного наблюдения больных с МК I у врачей неврологов, сурдологов, оториноларингологов, так как клинические проявления заболевания, в том числе кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения, могут нарастать по мере увеличения возраста больных.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Абдулкеримов Х.Т. К диагностике вестибулярных нарушений при патологии шейного отдела позвоночника / Х.Т. Абдулкеримов, Г.М. Григорьев, Л.Н. Суворкина // Тез. докл. Всероссийской научной конференции «Теоретические и практические проблемы современной вестибулологии».- СПб., 1996.- С. 25-26.
2. Абдулкеримов Х.Т. О кохлео - вестибулярных нарушениях при синдроме Киари I / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина, Н.Е. Крупина // Тез. докл. Всероссийской конференции молодых учёных оториноларингологов и логопатологов «Современные проблемы оториноларингологии и логопатологии».- СПб., 1997.- С. 63-64.
3. Абдулкеримов Х.Т. Синдром Киари I как причина патологической симптоматики со стороны ЛОР органов / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина, Н.Е. Крупина // Новости оториноларингологии и логопатологии.- 1998.- № 1 (13).- С. 141-142.
4. Абдулкеримов Х.Т. Неотложная диагностика кохлео-вестибулярных нарушений при мальформации Арнольда-Киари / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина // Вестник первой областной клинической больницы г. Екатеринбурга.- 2000.- № 2.- С. 19-20.
5. Абдулкеримов Х.Т. Кохлео-вестибулярные нарушения при мальформации Арнольда-Киари / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина, Н.Е. Крупина // Вестник первой областной клинической больницы г. Екатеринбурга.- 2005.- № 3.- С. 25-26.
6. Абдулкеримов Х.Т. Современные аспекты диагностики и лечения патологии статокINETической системы организма / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина // Сборник научных трудов сотрудников МУ ГКБ № 40.- Екатеринбург, 2005.- С. 79-85.
7. Абдулкеримов Х.Т. Использование в стабилметрических исследованиях векторного анализа информации / Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина // Сборник научных трудов МУ ГКБ № 40.- Екатеринбург, 2005.- С. 87-91.
8. Крупина Н.Е. Особенности кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений у больных с мальформацией Киари / Н.Е. Крупина, Х.Т. Абдулкеримов, Л.Н. Суворкина, Н.Б. Белик, Д.Б. Феоктистов, Е.И. Балцат // Материалы XVII съезда оториноларингологов России.- Нижний Новгород, 2006.- С. 29-30.
9. Крупина Н.Е. Особенности функционального состояния акустической системы у больных с мальформацией Киари по данным вызванных потенциалов / Н.Е. Крупина, С.В. Патюков, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Тез. докл. II Сибирской межрегиональной научно-практической конференции неврологов // Сибирский консилиум. Медико-фармацевтический журнал.- 2006.- № 4 (51).- С. 112-113.
10. Крупина Н.Е. Тактика обследования больных с мальформацией Киари и синдромом Киари / Н.Е. Крупина, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов, Е.И. Балцат // Тез. докл. IX Всероссийского съезда неврологов.- Ярославль, 2006.- С. 33.
11. Крупина Н.Е. Результаты хирургического лечения больных Киари I типа и сопутствующими аномалиями / Н.Е. Крупина, В.П. Сакович, С.С. Зимовик, Д.Ю. Рогов, Д.Б. Феоктистов, Е.И. Балцат, Л.Н. Суворкина // Тез. докл. IV съезда нейрохирургов России.- М., 2006.- С. 60-61.
12. Крупина Н.Е. Клинико-томографическая диагностика и хирургическое лечение больных с мальформацией Киари I типа, синдромом Киари и гидроцефалией / Н.Е. Крупина, Д.Б. Феоктистов, С.В. Патюков, Л.Н. Суворкина, Е.И. Балцат // Материалы научной конференции, посвященной 40-летию отделения патологии позвоночника. Хирургия позвоночника - полный спектр.- М., 2007.- С. 351-352.

13. Крупина Н.Е. Особенности строения артерий основания головного мозга, церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа / Н.Е. Крупина, С.В. Патюков, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Материалы II Российского Международного конгресса «Цереброваскулярная патология и инсульт».- СПб., 2007.- С. 381-382.
14. Крупина Н.Е. Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию в диагностике поражений нервной системы у больных с мальформацией Киари I / Н.Е. Крупина, С.В. Патюков, Д.Б. Феоктистов, Л.Н. Суворкина // **Неврологический вестник. Журнал имени В.М. Бехтерева.- 2007.- Т. 39, выпуск 1.- С. 94-99.**
15. Крупина Н.Е. Клинико-томографическая диагностика и хирургическое лечение нарушений ликвороциркуляции у больных с мальформацией Киари I / Н.Е. Крупина, Д.Б. Феоктистов, С.В. Патюков, Л.Н. Суворкина // Материалы научного конгресса «Бехтерев - основоположник нейронаук: творческое наследие, история и современность» // Неврологический вестник (приложение к журналу).- 2007.- Т. 39, выпуск 1.- С. 158.
16. Абдулкеримов Х.Т. Состояние функции равновесия у больных с различными формами сенсоневральной тугоухости / Х.Т. Абдулкеримов, К.И. Родионова, Л.Н. Суворкина // **Российская оториноларингология.- 2008.- № 1.- С. 176-178.**
17. Крупина Н.Е. Новые технологии в диагностике и лечении мальформации Киари и сириномии / Н.Е. Крупина, С.В. Патюков, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Тез. докл. научной конференции «Новые технологии в диагностике, лечении и реабилитации неврологических заболеваний».- М., 2008.- С. 20.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БЗО - большое затылочное отверстие
 ВББ - вертебрально-базилярный бассейн
 ВСА - внутренняя сонная артерия
 ГГС - гипертензионно-гидроцефальный синдром
 ЗМА - задняя мозговая артерия
 ЗСА - задняя соединительная артерия
 ЗЧЯ - задняя черепная ямка
 КСВП на АС - коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию
 КС - компьютерная стабелография
 КВО - краниовертебральная область
 МК I - мальформация Киари I типа
 МРА - магнитно-резонансная ангиография
 МРТ - магнитно-резонансная томография
 ОА - основная артерия
 ПА - позвоночная артерия
 ПМА - передняя мозговая артерия
 СМ - сириномиилия
 СМА - средняя мозговая артерия
 ТКД - транскраниальная доплерография

СУВОРКИНА Людмила Николаевна

КОХЛЕАРНЫЕ И ВЕСТИБУЛЯРНО-МОЗЖЕЧКОВЫЕ НАРУШЕНИЯ
У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА

14.01.11 - нервные болезни

Автореферат
Диссертации на соискание учёной степени
кандидата медицинских наук

Автореферат напечатан по решению профильной комиссии
ГОУ ВПО УГМА Росздрава от 11. 01. 2010 г.